

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 39

Sur quelques signes peu connus dans le Mongolisme

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

LE 9 JUILLET 1947

PAR

M^{LLE} NOÉLIE GARRIGUES

née à Bédarieux le 24 février 1893

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

MM. BOUDET, Professeur, *Président*.

AIMES, Professeur.

BOUCOMONT, Agrégé.

LAFON, Agrégé.

} *Assesseurs*

MONTPELLIER

IMPRIMERIE CHARLES DEHAN

1947

GARRIGUES (Noélie). —

Sur quelques signes peu connus dans
le Mongolisme. — *Montpellier, impr.*

Ch. Déhan, 1947, in-8°, 40 pp.

(*Thèse médecine, Montpellier, 1947,*
n° 39).

GARRIGUES (Noélie). —

Sur quelques signes peu connus dans
le Mongolisme. — *Montpellier, impr.*

Ch. Déhan, 1947, in-8°, 40 pp.

(*Thèse médecine, Montpellier, 1947,*
n° 39).

GARRIGUES (Noélie). —

Sur quelques signes peu connus dans
le Mongolisme. — *Montpellier, impr.*

Ch. Déhan, 1947, in-8°, 40 pp.

(*Thèse médecine, Montpellier, 1947,*
n° 39).

GARRIGUES (Noélie). —

Sur quelques signes peu connus dans
le Mongolisme. — *Montpellier, impr.*

Ch. Déhan, 1947, in-8°, 40 pp.

(*Thèse médecine, Montpellier, 1947,*
n° 39).

SUR QUELQUES SIGNES PEU CONNUS
DANS LE MONGOLISME

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 39

Sur quelques signes peu connus dans le Mongolisme

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

LE 9 JUILLET 1947

PAR

M^{LLE} NOÉLIE GARRIGUES

née à Bédarieux le 24 février 1893

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Examineurs
de la Thèse**

MM. BOUDET, Professeur, *Président.*

AIMES, Professeur.

BOUCOMONT, Agrégé.

LAFON, Agrégé.

} *Assesseurs.*

MONTPELLIER

IMPRIMERIE CHARLES DEHAN

1947

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs

Chaires :

Anatomie.....	MM. J. DELMAS.
Histologie.....	TURCHINI, <i>assesseur.</i>
Physiologie.....	HEDON.
Chimie biologique médicale et toxicologie.....	CRISTOL.
Physique médicale.....	PECH.
Anatomie pathologique et médecine expérimentale	BAUMEL.
Microbiologie.....	CARRÈRE.
Histoire naturelle médicale et parasitologie.....	HARANT.
Pathologie et thérapeutique générales.....	PAGÈS.
Thérapeutique et matière médicale.....	JANBON.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	PUECH.
Hygiène.....	CARRIEU.
Médecine légale et médecine sociale.....	VIDAL.
Technique opératoire et chirurgie expérimentale.	ROUX.
Pathologie et clinique propédeutique.....	BOULET.
Pathologie et propédeutique chirurgicales.....	MOURGUE-MOLINES
Clinique médicale.....	L. RIMBAUD.
— — — — —	GIRAUD, <i>doyen.</i>
Clinique chirurgicale.....	MASSABUAU.
— — — — —	LAPEYRE.
Clinique obstétricale.....	CADERAS DE KERLEAU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses. ...	EUZIÈRE, <i>doyen hon.</i>
Clinique des maladies des enf. et hyg. du 1 ^{er} âge.....	BOUDET.
Clinique de dermato-syphiligraphie.....	MARGAROT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ..	ETIENNE.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	TRUC.
Clinique gynécologique.....	AIMES.
Clinique ophtalmologique.....	DEJEAN.
Clinique d'oto-rhino-lar. et chir. maxillo-faciale.	TERRACOL.

Charges de cours :

Anatomie....	MM. LAUX.	Radiologie ...	M. LAMARQUE.
Histologie....	GRANEL.		

Professeurs honoraires

MM. BERTIN-SANS. CABANNES, GALAVIELLE, VIRES,
VILLARD, GRYNFELTT, RICHE, JEANBRAU.

Chargés d'enseignements complémentaires

MM.		MM.	
Chimie.	BENEZECH, <i>ch. f. ag.</i>	Clin. des m. contag.	JANBON, <i>professeur.</i>
Physiologie.....	LOUBATIÈRES, <i>agr.</i>	Clin. de la tuberc...	VIDAL, <i>professeur.</i>
Pharmacologie....	HARANT, <i>professeur.</i>	Pathologie chir.....	TRUC, <i>professeur.</i>
Pharmacol. et thér.	CHAPTAL, <i>agrégé.</i>	— — ..	LAPEYRIE, <i>agrégé.</i>
Médecine expérim.	BERT, <i>agrégé.</i>	— — ..	JOYEUX, <i>agrégé.</i>
Pathologie médicale	BOUCOMONT, <i>agr.</i>	Chirurgie expérim.	COURTY, <i>ch. f. agr.</i>
— — ..	BERT, <i>agrégé.</i>	Obstétrique	CADERAS
— — ..	SERRE, <i>agrégé.</i>		DE KERLEAU, <i>prof.</i>
Path. neurologique.	LAFON, <i>agrégé.</i>	Manœuv. obstétric.	COLL DE CARRERA,
— respiratoire..	BALMÈS, <i>agrégé.</i>		<i>agrégé libre.</i>
Propédeutique méd.	P. RIMBAUD, <i>agr.</i>	Stomatologie	HOUPERT, <i>d. en méd.</i>

Agrégés en exercice

MM.		MM.	
Médecine.....	P. RIMBAUD.	Neuro-psychiatrie .	LAFON.
—	BOUCOMONT.	Physiologie.....	LOUBATIÈRES,
—	BERT.	Chimie.....	BENEZECH, <i>ch. f. onc.</i>
—	SERRE.	Chirurgie.....	LAPEYRIE.
—	CHAPTAL.	—	JOYEUX.
—	BALMÈS.	—	COURTY, <i>ch. f. onc.</i>



A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

ET DE MA MÈRE

A TOUS CEUX QUE J'AIME

N. G.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUDET

aux conseils éclairés et à la bonté de qui
nous devons tant.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AIMES

en souvenir de l'amitié fidèle qu'il a
toujours portée à notre famille et de son
constant empressement à nous aider.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUCOMONT

qui nous a communiqué si obligeam-
ment des éléments importants de notre
travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LAFON

qui a su nous faire partager l'intérêt
qu'il porte à l'Enfance inadaptée.

N. G.

SUR QUELQUES SIGNES PEU CONNUS DANS LE MONGOLISME

INTRODUCTION

De nombreux travaux, thèses, observations, notes ont déjà été publiés sur le mongolisme. De façon générale considérée comme entité morbide, l'idiotie mongolienne est différente des autres formes d'idiotie à cause de l'aspect physique caractéristique des mongoliens, bien que dans sa thèse, BENTIN-HASCAL ait voulu mettre en doute l'autonomie de la maladie mongolienne et lui enlever sa place dans la nosographie des idioties constitutionnelles.

D'autre part, l'étiologie du mongolisme pose toujours des problèmes qui, pour l'instant, n'ont pas reçu de solution, malgré l'étude de nombreux cas de mongolisme. Cependant les recherches de M. T. MACKLIN, portant sur 2526 idiots mongoliens appartenant à 2491 familles, lui ont permis de tirer, à ce sujet, des conclusions intéressantes, notamment que l'âge avancé de la mère jouerait un rôle important dans l'étiologie du mongolisme.

Le diagnostic du mongolisme se fait principalement sur la constatation du facies asiatique du mongolien. Mais la morphologie particulière de cette affection est riche d'anomalies qui sont loin de se cantonner au visage.

Malgré cette richesse sémiologique, de nombreux auteurs décrivent encore des signes qui ne font pas partie de la description classique. C'est ainsi que Adrien BLEYER a relevé trois signes qu'il a observés fréquemment :

- l'élasticité étonnante de la peau ;
- l'ampleur des grandes lèvres chez les petites filles ;
- la petitesse des mamelons et l'absence d'aréoles.

Ces signes supplémentaires ajoutés à la description classique peuvent faciliter le diagnostic lorsque les autres signes sont absents ou estompés.

Mais dans l'étude du mongolisme, on ne s'est pas contenté de faire uniquement des examens cliniques ; le laboratoire a pu fournir des renseignements intéressants. Parmi les recherches de laboratoire, celles que l'on pratique généralement sont les suivantes :

- les réactions sérologiques de la syphilis ;
- l'examen radiologique du crâne et des extrémités osseuses afin de rechercher les malformations éventuelles de la selle turcique et les anomalies de l'ossification ;
- la mesure du métabolisme de base pour faire la part d'une hyperthyroïdie associée. Dernièrement, MM. HEUYER, LEIBOVICI et FELD ont pratiqué cinq fois l'encéphalographie gazeuse chez les mongoliens. Ils ont trouvé deux fois des lésions d'atrophie des sillons corticaux ; les trois autres avaient peu de lésions. Pour

aider au diagnostic dans les formes frustes, MM. MOURIQUAND, CAISNARD et M^{me} V. EDEL ont préconisé la recherche de l'indice chronologique vestibulaire. Parmi les arriérés, ce sont les mongoliens qui ont l'indice vestibulaire le plus élevé ;

— enfin, l'examen des capillaires de la peau peut aussi fournir des renseignements : le développement des capillaires n'est pas régulier ; il est retardé et la maturité est rarement normale.

Le but de notre travail est d'étudier quelques signes qui nous ont paru fréquents chez les mongoliens :

- 1° au niveau de la main, le pli de flexion transversal unique ;
 - 2° l'excentricité des pupilles ;
 - 3° les modifications des vaisseaux capillaires.
-

PLAN DE L'ÉTUDE

•
Chapitre I. — La Morphologie du Mongolien.

— *II.* — Les lignes de la main chez les Mongoliens.

— *III.* — L'excentricité des pupilles chez les Mongoliens

— *IV.* — L'examen des vaisseaux capillaires chez les Mongoliens.

Conclusion.

Bibliographie.

•

CHAPITRE PREMIER

MORPHOLOGIE DU MONGOLIEN

Le facies étrange, la physionomie rappelant le type asiatique et surtout le type chinois ou mongol est bien connu ; il attire immédiatement l'attention.

L'aspect général du visage est aplati et rond, en pleine lune. Quelquefois une bouffissure exagérée au niveau des angles du maxillaire inférieur donne à ces enfants un visage « à la Louis-Philippe ».

L'étude attentive et détaillée de ce visage fait ressortir une richesse de particularités.

Les yeux sont fendus en amande, les fentes palpébrales sont étroites, leur grand axe est oblique de bas en haut et de dedans en dehors, les paupières, minces, sont souvent atteintes de blépharite chronique, et de ce fait les cils sont rares.

L'angle interne des yeux est bridé par un repli vertical cutané se tendant entre les extrémités internes des deux paupières et formant ainsi une sorte de troisième paupière : l'épicanthus, qui tend à disparaître avec l'âge. Ses yeux sont quelquefois animés de secousses nystagmiformes.

Les orbites sont plus écartées l'une de l'autre que normalement (hypertelorisme) et le rebord orbitaire est peu saillant.

Les pupilles sont excentriques, le plus souvent elles sont plus rapprochées de la ligne médiane. Nous insistons sur ce signe.

— le front est bombé, bas, arrondi avec quelquefois conservation de la suture métopique ;

— le nez est court, épaté, déprimé à sa racine : nez en selle, les narines sont larges, ouvertes en avant et en bas ;

— la bouche est petite, avec des lèvres épaisses et fendillées, souvent entr'ouverte et laissant couler la salive. Cette béance de la bouche est maintenue par la protrusion d'une langue parfois hypertrophique et fissurée : langue scrotale ;

— les dents sont souvent irrégulières, mal plantées, cariées, avec retard des deux dentitions ;

— la voûte palatine est ogivale ;

— les oreilles sont divergentes, décollées, le pavillon est petit, parfois mal ourlé, le lobule peut manquer ou être atrophié ou adhérent ;

— le crâne est petit : les mongoliens sont brachycéphales. L'occiput est plat, les fontanelles sont très larges, lentes à se fermer ;

— les cheveux sont plutôt abondants, gros et lisses et le plus souvent de couleur blonde ;

— les membres offrent aussi des anomalies morphologiques :

La main mongolienne a souvent été décrite : elle est courte, épaisse et large : main en battoir. Nous étudierons dans un chapitre spécial les plis palmaires. Les doigts sont courts, carrés et gros. Le pouce et l'auriculaire sont souvent plus courts que normalement et les trois doigts du milieu souvent égaux (isodactylie). La main offre alors un aspect en trident. L'auriculaire est incurvé vers l'axe de la main ;

— les ongles sont le plus souvent mal développés et porteurs de taches laiteuses ;

— la syndactylie s'observe quelquefois ;

— les pieds sont courts, larges, avec des orteils peu développés. La ligne de racine des orteils est souvent perpendiculaire à l'axe du pied au lieu d'être oblique. La voûte plantaire est souvent effondrée ;

— la peau est sèche et rugueuse ;

— caractéristique du mongolisme est aussi l'hypotonie articulaire et musculaire qui est manifeste : le mongolien ne tient la tête droite que dans le courant de la deuxième année et la marche ne se fait pas avant trois ans. Cette laxité articulaire donne au mongolien une extrême souplesse ;

— le thorax a une forme « en carène » ou « en entonnoir ». L'absence d'appendice xiphoïde est fréquente ;

— le cou est massif et court ;

La colonne vertébrale est rectiligne ne présentant pas les courbures normales ;

— l'appareil génital est souvent rudimentaire, la cryptorchidie n'est pas rare. Les caractères sexuels secondaires peuvent ne pas apparaître.

Cet ensemble de signes permet de faire assez facilement le diagnostic du mongolisme. Cet aspect s'associe généralement à des troubles psychopathiques pour constituer l'idiotie mongolienne. Mais en plus de cet aspect caractéristique joint à une débilité mentale, les anomalies congénitales sont extrêmement fréquentes et variées chez les mongoliens. Elles peuvent frapper tous les appareils et organes des sens et sont énumérées dans la thèse de Henri FOURMENT.

CHATITRE II

LES LIGNES DE LA MAIN CHEZ LES MONGOLIENS

Normalement les plis principaux de la paume de la main sont au nombre de trois. Ils se distinguent en plis supérieur, moyen et inférieur.

Le pli supérieur, pli d'adduction forcé du pouce, ou *ligne de vie*, commence en haut au niveau du talon de la main entre les deux éminences thénar et hypothénar. De là, il se porte en bas et en dehors, suivant au début l'axe de la main et obliquant franchement en dehors ensuite. Le pouce étant en adduction, il est à peu près parallèle à la saillie limitant l'éminence thénar. Il aboutit sur le bord externe de la main au milieu de la ligne unissant la racine du pouce à la racine de l'index.

Le pli moyen ou *ligne de tête* se détache du précédent à un ou deux centimètres du bord radial de la main, puis il se porte transversalement en dedans et légèrement en haut en décrivant une légère courbe à concavité supérieure et vient se terminer sur la partie moyenne de l'éminence hypothénar. Il s'arrête sur cette éminence et n'arrive pas au bord cubital de la main.

Le pli inférieur ou ligne de cœur naît sur le bord cubital de la main à 25 millimètres environ au-dessus de la racine de l'auriculaire. Il suit à peu près la même direction que le pli moyen, mais en sens inverse. Il se dirige transversalement et légèrement en bas, longe le côté supérieur du bourrelet digito-palmar et se termine un peu au-dessus de l'espace interdigital qui sépare l'index du médus.

Contrairement aux deux lignes précédentes qui sont concaves en haut, la ligne de cœur est légèrement concave en bas.

Alors que les deux plis supérieur et moyen se rencontrent sur le bord radial de la main, le pli inférieur et moyen ne se rencontrent pas. Ils restent séparés par une distance de 10 à 15 millimètres environ.

L'étude de la main mongolienne a été faite depuis très longtemps et on a décrit la main molle, carnée, « pattue », avec isodactylie des mongoliens. Cette étude a été faite d'autant plus volontiers que les mongoliens présentent souvent de la syndactylie et que l'incurvation interne de l'auriculaire est un signe classique du mongolisme.

Les auteurs anglais, CROOKSHANK en particulier, ont décrit une anomalie que l'on rencontre de temps à autre dans la disposition des plis de la main.

Cette anomalie consiste dans la fusion des deux plis : inférieur et moyen.

Il n'existe plus alors que deux plis palmaires : un pli inférieur qui est le même que le pli supérieur normal : la ligne de vie et un pli inférieur représenté par un pli transversal, ligne de cœur et ligne de tête sont fusionnées.

Ce pli transversal est encore accentué par l'hypotonie des muscles et l'hyperlaxité ligamentaire, et il est très facile à mettre en évidence par la flexion des métacarpiens sur le carpe.

Il est à peu près parallèle à la ligne des racines des doigts et est situé à vingt millimètres environ au-dessus de cette ligne. Il part du bord cubital et arrive au bord radial.

Ce pli palmaire inférieur unique est décrit sous le nom de « *fourche des quatre doigts* » ou syndrome de Crookshank.

Jean CLARA n'a rencontré ce signe que sept fois sur soixante-dix cas de mongolisme. Une fois seulement il était bilatéral ; trois fois il n'existait qu'à la main droite et trois fois à la main gauche. Mais « en revanche, écrit-il, l'observation de très nombreuses mains d'enfants nous l'a fait rencontrer parfois, rarement, mais dans des conditions les plus variables : bilatéral chez un enfant intelligent atteint de tumeur cérébrale sans stigmates de syphilis ; chez deux hérédosyphilitiques probables ; mais aussi chez deux sujets tout à fait normaux, de belle intelligence, et n'ayant pas de mongoliens dans leur ascendance. »

CROOKSHANK reconnaît du reste que ce signe peut exister chez d'autres sujets que des mongoliens, mais il le considère toujours comme un stigmate de dégénérescence, comme un aspect regressif.

J. DELAY et P. PICHOT, qui ont eux aussi étudié la fréquence de la fourche des quatre doigts chez les sujets normaux, les idiots mongoliens, les oligophrènes non mongoliens et les délinquants, ont trouvé que dans ces derniers groupes l'anomalie morphologique se rencontre avec une fréquence élevée.

Dans les observations de mongoliens que nous avons étudiées, nous avons recherché la fréquence de ce pli transversal unique. Cette anomalie est objectivée dans les observations soit par la description, soit par des photographies, soit par les empreintes palmaires obtenues de la même façon que les empreintes digitales.

Sur les dix-neuf observations de mongoliens du Service de médecine infantile (professeur BOUDET), sept fois les plis inférieurs étaient fusionnés et ne formaient qu'un seul pli, et ceci aux deux mains.

Une fois, le pli horizontal était net à gauche, les plis étant normaux à droite.

Une fois les plis étaient normaux.

Dans les dix autres observations, aucune description n'a été donnée des plis palmaires, probablement parce qu'à l'époque où ces mongoliens étaient dans le Service l'attention n'avait pas été attirée sur le « syndrome de CROOKSHANK ».

Par contre dans les vingt-quatre observations qui nous ont été obligeamment communiquées par M. le professeur agrégé BOUCOMONT, le pli palmaire :

- est unique aux deux mains dans sept cas ;
- dans trois observations, le pli palmaire unique est unilatéral ;
- dans quatre cas, les plis étaient normaux ;
- dans dix observations, les plis des mains n'ont pas été décrits.

De façon générale, la disposition du pli horizontal est la suivante : le pli débute sur le bord cubital et aboutit au bord radial, à égale distance des racines du pouce et de l'index.

La ligne de vie, ou pli supérieur, verticale puis concave en dehors, aboutit au même point et sur une très courte longueur (quelques millimètres), les deux plis, pli supérieur et pli horizontal, se fusionnent sur le bord radial de la main.

Les lignes palmaires de nos observations offrent encore quelques particularités.

Dans deux observations, il existe deux plis inférieurs, mais ces plis sont horizontaux et vont d'un bord à l'autre de la main ; ils sont parallèles et sont séparés l'un de l'autre par une distance de quelques millimètres.

Dans trois observations, il n'existe qu'un seul pli, horizontal, mais avec décalage d'une partie du pli qui, au lieu d'être continu, est discontinu.

Dans une observation intéressante, on ne peut mettre en évidence qu'un seul pli. Ce pli est horizontal ; le pli du pouce est absent, le pouce étant nettement latéral.

OBSERVATION N° 8.344

Service de M. le professeur BOUDET

M. F., née le 2 février 1945, sixième enfant dans la lignée. La cinquième enfant, à la naissance de M. F., a 7 ans. La mère et le père, âgés respectivement de 39 et de 40 ans, sont en bonne santé. La mère a fait un avortement de trois mois. Les réactions sérologiques du père et de la mère sont négatives.

L'examen de l'enfant, fait le 14 avril 1947, nous permet de constater de nombreuses anomalies.

Le regard est terne, sans vivacité ; les fentes palpébrales sont obliques de dedans en dehors et de haut en bas. L'épicanthus est peu marqué.

Pupilles excentriques et plus rapprochées de la ligne médiane. Hypertélorisme. Les sourcils fournis se rejoignent sur la ligne médiane.

La langue ne sort pas de la bouche, mais a un aspect scrotal.

Les oreilles sont sans lobules.

L'hypotonie est manifeste.

L'auscultation du cœur révèle la présence d'un souffle systolique maximum au foyer xiphoïdien.

Les mains enfin ont un seul pli horizontal à peu près parallèle au pli de flexion des doigts. Les empreintes palmaires sont caractéristiques.

On est donc en droit de penser que les anomalies de pli de flexion des mains sont fréquentes chez les mongoliens puisque sur les 23 cas, où les plis de mains ont été recherchés, 14 fois le pli unique horizontal était bilatéral, il était unilatéral 4 fois, et dans 5 cas seulement les plis étaient normaux.

La fréquence de cette disposition anormale des plis palmaires nous paraît donc élevée. Plus élevée que ne le disait FOURMENT dans sa thèse où il considérait cette fusion comme moins fréquente que CROOKSHANK ne le prétend.

CHAPITRE III

L'EXCENTRICITÉ DES PUPILLES CHEZ LES MONGOLIENS

Si le syndrome de CROOKSHANK a été étudié depuis longtemps, il semble par contre qu'on n'ait pas noté la fréquence de l'excentricité pupillaire chez les mongoliens avant la communication de M. le professeur BOUCOMONT à la *Réunion Lyonnaise de pédiatrie* du mois de mars 1947. Nous n'avons, en effet, jamais relevé ce signe dans les ouvrages énumérant les anomalies congénitales des mongoliens.

Cependant les yeux des mongoliens ont fait l'objet de nombreuses études et observations :

- obliquité des axes des paupières ;
- hypertélorisme ;
- épicanthus ;
- anomalies du cristallin : myopie, hypermétropie, astigmatisme, cataracte ;
- troubles du fond de l'œil : pigmentation péri-pillaire anormale et dépigmentation choroïdienne légère et diffuse (COZZOLINO) ;

- atrophie partielle et bilatérale du nerf optique ;
- strabisme ;
- nystagmus ;
- colobome.

A cette richesse de signes, il nous semble qu'on puisse encore ajouter l'excentricité des pupilles. Cependant les pupilles circonscrites par la petite circonférence de l'iris ne sont pas immuablement au centre de l'iris.

TESTUT, dans un chapitre sur l'Iris (organe des sens, livre VIII) signale en effet que sur 161 cas la pupille était centrale dans 98 cas, portée en dedans dans 12 cas, portée en haut et en dedans dans 31 cas, portée en haut et en dehors dans 5 cas.

De plus, la forme de la pupille est variable : sur 154 sujets, elle était circulaire dans 120 cas ; chez tous les autres elle était plus ou moins oblique.

TESTUT a donc trouvé :

une pupille centrale dans 60,8 pour 100 des cas ;

une pupille rapprochée de la ligne médiane dans 36,1 pour 100 ;

une pupille éloignée de la ligne médiane dans 3,1 pour 100.

Nos observations de mongoliens nous ont permis de faire les constatations suivantes :

sur 37 cas, les pupilles étaient excentriques et plus rapprochées de la ligne médiane ; 29 fois avec excentricité très nette et facilement visible, soit une proportion de 78,3 pour 100 des cas.

On peut donc penser qu'une excentricité pupillaire nette se trouve deux fois plus souvent chez les mongoliens que dans les cas normaux et que ce signe peut s'ajouter à la liste des signes oculaires de cette affection.

OBSERVATION N° 1

Communiquée par M. le professeur agrégé BOUCOMONT

P. E. J., a, 2 ans lors de l'examen. Il est né prématurément à 8 mois $1/4$. Poids à la naissance : 2.200 grammes. Il a marché à 2 ans et commence à s'habiller seul.

Eruption de la première dent à 14 mois.

L'enfant bave pendant l'examen, la langue est pendante.

Obliquité des fentes palpébrales, hypertélorisme, épicanthus. *Les pupilles sont excentriques, rapprochées de la ligne médiane.*

Pli palmaire unique aux deux mains.

Fait particulier : le père à le même aspect des lignes palmaires à droite ; la main gauche est normale.

La mère a des lignes normales.

OBSERVATION N° 2

Communiquée par M. le professeur agrégé BOUCOMONT

V. R., âgée de 6 mois, deuxième enfant (l'aînée à 5 ans et demi et est normale).

Née à terme, mais la mère a eu des vomissements fréquents et importants avec œdèmes des membres inférieurs pendant les premiers mois de la grossesse.

A trois mois on s'est aperçu que l'enfant ne se développait pas normalement.

Les yeux ont les caractéristiques des yeux mongoliens et de plus les deux pupilles sont excentriques.

OBSERVATION N° 3

Communiquée par M. le professeur agrégé BOUCOMONT

B. M., âgé de 4 ans, né à terme ; il pesait 3.500 grammes à la naissance.

Pendant la grossesse, la mère a eu une menace d'avortement à trois mois et une menace d'accouchement prématuré au sixième mois.

Première dent à 13 mois.

Premiers pas à 2 ans.

L'enfant à 4 ans et ne dit que « papa, maman ».

Il mange seul depuis deux ou trois mois.

Facies mongolien typique.

Les pupilles sont nettement excentriques, plus rapprochées de la ligne médiane.

Pli palmaire transversal des deux mains.

Laxité articulaire et hypotonie.

CHAPITRE IV

L'EXAMEN DES VAISSEAUX CAPILLAIRES CHEZ LES MONGOLIENS

L'observation des vaisseaux capillaires peut être intéressante à étudier chez les mongoliens et SIDNEY, LEADER et GROZIN ont, en 1935, observé le « développement des capillaires et son rapport avec l'intelligence des enfants mongoliens ». Malheureusement, l'indocilité des petits malades ne permet pas toujours de pratiquer cet examen.

Examinés au microscope dans la matrice unguéale, les capillaires montrent trois portions :

- une portion mince, qui est la portion artérielle ;
- une portion plus dilatée, qui est la portion veineuse ;
- entre les deux, une portion intermédiaire.

Les capillaires ont en général la forme d'épingles à cheveu et ils se trouvent l'un à côté de l'autre. Cette forme et cette disposition des capillaires n'existent pas au moment de la naissance. Elles sont plutôt le résultat du développement qui se fait après la naissance.

Les capillaires cutanés offrent l'évolution caractéristique suivante : à la naissance, ils apparaissent comme un réseau parallèle au plan cutané, c'est le stade archicapillaire.

Quelques jours après apparaît, à partir de ce réseau primitif, une différenciation des petits vaisseaux sous l'aspect des formations intermédiaires qui se multiplient.

C'est le stade des mésocapillaires qui tendent à s'allonger en suivant une direction parallèle à celle du réseau primitif.

A la fin de la première année, le réseau capillaire adulte correspondant au stade néocapillaire se constitue, progressivement le réseau intermédiaire a disparu, les anses présentent désormais la forme classique.

STERN, dans ses travaux sur l'importance de la microscopie capillaire en neuro-psychiatrie infantile, conclut à la variabilité très grande des archiformes, c'est-à-dire du stade archicapillaire chez les enfants anormaux et chez les crétins.

JAENSCH et ses collaborateurs insistent sur le fait que les graves troubles du développement des capillaires sont l'expression d'une infériorité constitutionnelle ; et pour MARINESCU, lorsqu'une encéphalopathie débute pendant l'enfance, il y a toujours des vaisseaux archicapillaires.

Chez les mongoliens, dit SIDNEY, le développement des capillaires de la peau n'est pas régulier ; il est retardé et la maturité est rarement normale. Les dessins sont bizarres et les rapports avec les tissus environnants sont troubles. Chez certains mongoliens, l'altération des capillaires est plus marquée que chez d'autres.

STERN a tiré de l'étude des capillaires des conclusions thérapeutiques. Il faut essayer, dit-il, une thérapeutique endocrinienne, dans tous les cas où se trouvent des formes primitives : *archiformes* ou *mésiformes*. L'efficacité du traitement peut alors être objectivée par un nouvel examen capillaroscopique. Les formes des capillaires se modifient en s'approchant de plus en plus de la forme des néocapillaires.

STERN dit avoir atteint de remarquables améliorations, même chez les mongoliens, avec un traitement combiné de rayons X et d'extraits glandulaires.

Nous résumons trois observations de mongoliens d'âge différent :

OBSERVATION N° 5712

Service de médecine infantile (professeur BOUDET)

L'enfant B. L., âgé de 2 ans 3 mois, présente un faciès mongolien typique, avec yeux bridés, obliques ; prognatisme de la mâchoire inférieure ; auriculaire en virgule ; les pupilles excentriques sont plus rapprochées de la ligne médiane.

L'examen des capillaires cutanés (docteur BARATI) montre des capillaires du type *méso-capillaires* caractérisés par la persistance du réseau primordial, d'où sortent des anses qui sont mal formées, courtes et obliques. Stade qui, en général, disparaît au sixième mois après la naissance.

Il s'agit d'un véritable infantilisme capillaire.

OBSERVATION N° 8.100

Service de médecine infantile (professeur BOUDET)

L'enfant G. M. a 9 ans lors de l'examen.

Ici aussi le facies mongolien est typique, les yeux sont bridés, obliques, avec hypertélorisme manifeste. Les pupilles sont excentriques.

L'examen capillaroscopique (docteur BARATI) met en évidence des capillaires très peu évolués, du type archicapillaires. Il n'y a pas d'anomalies de la branche veineuse ni de la branche artérielle.

La circulation est normale ; le plexus sous-capillaire est très visible.

OBSERVATION

(de l'Asile des sourds-muets)

M. P., 15 ans ; facies mongolien peu accentué. L'enfant est en retard du point de vue intellectuel. Il a l'air hébété ; les yeux sont légèrement obliques ; l'hypotonie est manifeste, les pupilles sont excentriques. Il n'existe à chaque main qu'un seul pli horizontal allant du bord radial au bord cubital de la main, le pli vertical de la main est très peu marqué.

Examen capillaroscopique (docteur BARATI) : capillaires du type archicapillaire et mésocapillaire. Le nombre des vaisseaux visibles est augmenté. Dilatation de la branche veineuse. La circulation est normale.

Nous avons choisi ces trois observations parce qu'elles montrent des examens capillaroscopiques pratiqués à des âges différents : 2 ans, 9 ans et 16 ans.

Dans ces trois cas les vaisseaux capillaires sont peu développés puisqu'ils sont du *type archiforme* ou du *type mésoforme*.

L'intérêt de l'examen capillaroscopique réside dans ce fait que, s'il est pratiqué dans les premières années de la vie du mongolien, et s'il montre un retard dans le développement des capillaires, c'est un nouveau signe qui vient s'ajouter aux autres anomalies congénitales.

Suivant les indications de STERN on peut, lorsqu'on constate des formes primitives, entreprendre un traitement opothérapique et physiothérapique et suivre objectivement l'action du traitement.

Chez le grand enfant, l'examen capillaroscopique présente aussi un intérêt, car, si les anomalies congénitales persistent très souvent, le facies est moins caractéristique, et c'est un signe qui, ajouté aux autres, permettra de confirmer le diagnostic.

Enfin, l'état des capillaires peut encore donner une impression sur ce que deviendra l'état mental du mongolien. L'enfant est d'autant plus retardé que les capillaires présentent des formes anormales et immatures, et il est intéressant de comparer les résultats avec les tests de BINET et SIMON.



CONCLUSION

De l'étude que nous venons de faire, nous pensons que l'on peut ajouter aux signes morphologiques classiques du mongolien :

- 1^o Le pli palmaire horizontal, allant du bord radial au bord cubital de la main et résultant de la fusion des deux plis palmaires inférieur et moyen normaux ;
- 2^o L'excentricité des pupilles, qui sont généralement plus rapprochés de la ligne médiane ;
- 3^o L'examen des capillaires de la peau, qui met en évidence une malformation congénitale supplémentaire et, de plus, tout en orientant le traitement, permet de porter un pronostic sur le degré d'arriération mentale dont sera atteint le mongolien.

Ces signes ne sont pas absolument constants ; ils ne sont pas non plus pathognomoniques, mais leur présence ou leur association à d'autres symptômes, même frustes, enrichit le tableau clinique et par conséquent aide au diagnostic.

BIBLIOGRAPHIE

- APERT. — Le mongolisme. *Bulletin médical*, 19 juin 1920.
- BARATI. — Morphologie des capillaires cutanés. Contribution à l'étude des capillaires dans les cyanoses des insuffisances cardiaques. *Thèse de Montpellier*, 1937, p. 14-15.
- BENTIN-HASCAL. — L'autonomie du mongolisme. *Thèse de Toulouse*, 1934.
- BLEYER. — Indication que l'imbécilité mongoloïde est une mutation gamétique du type dégénératif. *Am. Journ. of dis. of children.*, février 1934 ; in *Arch. de méd. des enfants*, tome 38, n° 2, février 1935, p. 120.
- BOUCOMONT. — Notes sur le mongolisme. *Réunion Lyonnaise de pédiatrie*, mars 1947.
- BOURCUIN. — La maladie de Langdon-Dwon ou les problèmes du mongolisme. *Thèse de Paris*, 1938.
- CLARAC. — A propos du mongolisme. *Journal de médecine de Bordeaux*, 30 juillet 1934, n° 21, p. 575-579.
- COCHENÉ. — Le mongolisme : étude clinique, anatomique et thérapeutique. *Thèse de Paris*, 1939.
- COMBY. — Nouvelles observations de mongolisme. *Arch. des mal. des enfants*, janvier 1927, p. 1-25.
- Le mongolisme (Revue générale). *Arch. des mal. des enfants*, janvier 1927, p. 38-47.
- Nouvelles observations de mongolisme. *Arch. des mal. des enfants*, janvier 1927, p. 86-108.
- L'avenir des mongoliens (Revue générale). *Arch. des mal. des enfants*, n° 9, septembre 1929, p. 536-543.
- DEBRÉ, LESNÉ, ROHMER. — Idiotie mongolienne. *Pathologie infantile*, tome II, p. 863.

- DELAY et PICHOT. — Le syndrome de Crookshank. *Société médico-psychologique*, 25 novembre 1946.
- Les limites de l'oligophrénie mongolienne et le syndrome de Crookshank. Etude statistique. *Société médico-psychologique*, 24 février 1947.
- EUZIÈRE, LAFON, FASSIO et PISTRE. — Morphologie et dynamique des vaisseaux capillaires périphériques chez les déments précoces. *Archives de la Soc. des sc. méd. et biol. de Montpellier et du Languedoc méditerranéen*, 12 janvier 1939.
- FOURMENT. — Les anomalies congénitales au cours du mongolisme. *Thèse de Paris*, 1934.
- GANIDEL. — Sur l'étiologie du mongolisme. *Thèse de Lyon*, 1940.
- HEUYER, LEBOVICI et FELD. — L'encéphalographie gazeuse chez le mongolien. *Société de pédiatrie*, séance du 25 février 1947.
- HEUYER et GILBERT-ROBIN. — Idiotie mongolienne in Nobecourt. *Traité de médecine des enfants*, tome IV, p. 858-860.
- JENKINS. — Etiologie du mongolisme. *Am. Journ. of dis. of children*, mars 1933 ; in *Arch. de médecine des enfants*, tome 38, n° 2, février 1935, p. 118-119.
- LACOUR. — Les indications, la technique et les résultats de l'opothérapie dans le mongolisme. *Thèse de Paris*, 1939.
- LERICHE. — L'hypertélorisme. *Thèse de Lyon*, 1940.
- LÉVY. — Mongolisme. Nanisme cérébral dans : Pathologie de la croissance. *Encyclopédie de pédiatrie*, tome I, p. 4006, 14.
- MARINESCU. — De la capillaroscopie et des troubles vasculaires dans quelques maladies nerveuses des glandes à sécrétion interne. *Presse médicale*, n° 40, 1930, p. 665.
- MOURISQUAND, COISNARD et M^{me} EDEL. — Mongolisme et indices chronologiques vestibulaires. Action de la thyroxine. *Réunion Lyonnaise de pédiatrie*, séance du 16 juin 1946. *Arch. française de pédiatrie*, tome III, n° 5, 1946, p. 486.

- PAISSEAU. — Un mongolien sans cou (syndrome de Klippel-Fejl). *Société de pédiatrie de Paris*, séance du 17 fév. 1942.
- PEHU et GANIDEL. — Sur le mongolisme infantile. *Journal de médecine de Lyon*, 1942, n° 550, p. 659.
- PEHU et BROCHIER. — Les problèmes du mongolisme infantile. Imprimerie du *Salut Public*, édit., Lyon, 1944.
- PEHU. — L'hypertélorisme oculaire. *Arch. françaises de pédiatrie*, tome II, n° 3, 1944-1945, p. 89.
- PIARRAT. — Essai sur le mongolisme. *Thèse de Paris*, 1939.
- PINET. — Le profil morphologique et psychologique du mongolisme infantile. *Thèse de Marseille*, 1939.
- RABARIJAONA. — Contribution à l'étude du mongolisme. *Thèse de Montpellier*, 1941.
- ROSANOFF et HARDY-LEVA. — Etiologie du mongolisme avec considération spéciale sur sa rencontre chez les jumeaux. *Am. Journ. of dis. of children*, octobre 1934 ; in *Archives de médecine des enfants*, tome 38, n° 2, février 1935, p. 121-122.
- SCHACHTER. — Etude critique sur la constitution et le profil psychologique du mongolisme infantile. *Revue médicale de Nancy*, 1942, LXVIII, 1^{er} et 15 mars.
- Hypertélorisme (Greig) avec acrocranie chez un idiot. Retard dans le développement somatique et sexuel. *Arch. françaises de pédiatrie*, tome III, n° 3, 1946, p. 239.
- SCHACHTER et M^{lle} COTTE. — Un nouveau cas de puberté précoce chez une arriérée mongoloïde. *Arch. françaises de pédiatrie*, tome III, n° 3, 1946, p. 243.
- SCHONGUT. — Contribution à l'étude du traitement du mongolisme. *Thèse de Paris*, 1936.
- SEGRESTAA. — Contribution à l'étude de la dystrophie pseudo-mongolienne (mongolisme). *Thèse de Paris*, 1931.
- SIDNEY, LEADER et GROZIN. — Développement des capillaires et son rapport avec l'intelligence des enfants mongoliens. *Am. Journ. of dis. of children*, mai 1935 ; in *Arch. de médecine des enfants*, tome 41, n° 4, avril 1938, p. 242-243.

- SILVY. — Mongolisme et malformations cardiaques. *Thèse de Paris*, 1934.
- STERN. — La microscopie capillaire et son importance en neuro-psychiâtrie infantile. *Arch. de médecine des enfants*, tome 37, 1934, p. 385-392.
- TATAFIORE. — Mongolisme à caractère familial. *La Pédiatrie*, 1^{er} mars 1937 ; in *Arch. de médecine des enfants*, tome 41, n^o 4, avril 1938, p. 242.
- TESTUT. — *Traité d'anatomie humaine*. Organe des sens, l'Iris. Livre VIII, p. 578-579.
- TESTUT et JACOB. — *Traité d'anatomie topographique*. Les plis de la main. Tome II, p. 741.
- Traité d'ophtalmologie* (Masson 1939). Troubles pupillaires. Modification de la situation de la pupille. Tome V, p. 51.
- VIAUD. — Le mongolisme chez les jumeaux. *Thèse de Lyon*, 1935.
- VOGT. — L'idiotie mongolienne dans : Encéphalopathies chroniques de l'enfance. *Encyclopédie pédiatrie*, tome II, p. 4095, 1.
- WECHSLER. — Le mongolisme. Etude chimique et traitement. *Thèse de Paris*, 1934.
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	9
CHAPITRE I. — La Morphologie du mongolien.....	13
— II. — Les lignes de la main chez les mongoliens.....	17
— III. — L'excentricité des pupilles chez les mongoliens.	23
— IV. — L'examen des vaisseaux capillaires chez les mongoliens.....	27
Conclusion.....	33
Bibliographie.....	35

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admise dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueuse et reconnaissante envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque !

En ma qualité de Censeur de tour,
j'ai lu la Thèse ayant pour titre :

*Sur quelques signes peu connus dans
le Mongolisme.*

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 21 juin 1947.

Le Professeur,
BOUDET.

VU :
Montpellier, le 23 juin 1947.

Le Doyen,
G. GIRAUD.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Montpellier, le 24 juin 1947.

Pour le Recteur,
Le Vice-Président du Conseil de l'Université,
G. GIRAUD.

La Faculté de médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

